MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE UNIVERSITE MOULOUD MAMMERI

FACULTE DE MEDECINE
DEPARTEMENT DE MEDECINE
ENSEIGNEMENT DE LA 5E ANNEE
MODULE D'ENDOCRINOLOGIE

CAS CLINIQUE 2

endocrinologie

Dr .Y.RAHEM Maitre assistant en

Service endocrinologie CHU TIZI OUZOU unité

Relloua

- Une femme de 55 ans vous est adressée pour avis concernant
 - des malaises avec bouffées de chaleur et palpitations.
- Il s'agit d'une patiente présentant depuis quelques mois une
 - hypertension artérielle, traitée par diurétique.
- La tension a été cependant retrouvée élevée à deux reprises
 - pendant les malaises, à 190/100 mmHg et 210/120 mmHg.
 - Elle est mariée, mère de trois grands enfants,
- ménopausée depuis 3 ans.
- En dehors du traitement antihypertenseur, elle ne

Sur le plan familial, son père, qui était diabétique et hypertendu, est décédé à l'âge de 50 ans d'un accident anesthésique, et son frère, qu'elle ne fréquente plus, a été opéré à plusieurs reprises pour une affection thyroïdienne, considérée comme grave.

À l'examen clinique, le poids est physiologique, sans variation pondérale récente. Il existe une hypotension orthostatique.

Un contrôle biologique récent retrouve: natrémie = 141 mmol/L (N 135 145) kaliémie 4 0 mmol/L (N une glycémie élevée

QUESTION N° 1 Quel diagnostic évoquez-vous pour expliquer les malaises? Sur quels arguments?

Réponse:

Phéochromocytome (tumeur de la médullosurrénale, sécrétant des catécholamines),

devant:

- hypertension artérielle
- poussées hypertensives
- malaises avec tachycardie, bouffées de chaleur
- hypotension orthostatique
- anomalies de la tolérance au glucose

QUESTION N° 2 Quels examens biologiques à visée diagnostique prescrivez-vous?

- Dosage des dérivés méthoxylés plasmatiques (métanéphrines et normétanéphrines)
- ou dosage des dérivés méthoxylés urinaires des 24h résultats à rapporter à la créatinine urinaire

QUESTION N° 3

Votre diagnostic est confirmé. Quels sont les examens

morphologiques utilisés pour le diagnostic topographique?

Réponse:

Localisation surrénalienne dans 90% des cas, mais possibilité

de paragangliomes extrasurrénaliens abdominopelviens, ou thoraciques

pelviens, ou thoraciques + Tomodensitométrie ou IRM abdomino-pelvienne (ou thoracoabdominopelvienne): phéochromocytome: signal hyperintense en T2 à l'IRM

QUESTION N° 4

Une masse de la région surrénalienne gauche est identifiée et

l'indication chirurgicale est posée. Faut-il prendre des précautions particulières lors de l'intervention, et si oui,

lesquelles?

- Risque vital ou chirurgie à haut risque
- Risque de poussée hypertensive suivie de collapsus lors de l'exérèse de la tumeur
- Chirurgie en milieu spécialisé avec une équipe entraînée Nécessité d'une préparation médicale avant

QUESTION N° 5 Comment expliquez-vous l'hyperglycémie?

- Action des catécholamines par récepteur β
- Glycogénolyse, diminution de l'insuline, augmentation du glucagon

QUESTION N° 6: Quelle est la fréquence des formes familiales de cette affection? Dans quels syndromes s'intègrent-elles?

- **20-25%**
- Néoplasie endocrinienne multiple de type 2 (NEM-2)
- Neurofibromatose de type 1 ou maladie de Recklinghausen
- Maladie de von Hippel-Lindau
- Paragangliomes familiaux par mutation du gène SDH

QUESTION N° 7: Quelle est votre interprétation des antécédents familiaux?

Qu'en déduisez-vous? Réponse:

* Père: suspicion de phéochromocytome devant HTA, diabète et décès subit lors d'une intervention chirurgicale

Frère: pathologie thyroïdienne opérée à plusieurs reprises, grave, possible cancer médullaire de la thyroïde

- Suspicion de forme familiale
- Néoplasie endocrinienne multiple de type 2 (NEM-2), associant carcinome thyroïdien médullaire,